FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1969

THÈSE

N° 525

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Pierre COUMIAN

Né le 24 décembre 1936, à Montrouge (92)

Présentée et soutenue publiquement le 196

LES HEMANGIO-PERICYTOMES ET AUTRES TUMEURS VASCULAIRES PRIMITIVES DU POUMON

*

(A propos de cinq observations)

Président : M. COURY, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & Cie
29, RUE DEPARCIEUX, 29
PARIS — 1969

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1969 **THÈSE** N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Pierre COUMIAN

Né le 24 décembre 1936, à Montrouge (92)

Présentée et soutenue publiquement le 196

LES HEMANGIO-PERICYTOMES ET AUTRES TUMEURS VASCULAIRES PRIMITIVES DU POUMON

*

(A propos de cinq observations)

Président : M. COURY, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & Cie
29, Rue Deparcieux, 29
PARIS — 1969

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Coste (F.), Debré (R.), Dechaume (M.), Galliard (H.), Gaudard d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lacomme (M.), Lamy (M.), Laroche (G.), Lelong (M.), Lévy (Mlle J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Maduro (R.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Turpin (R.), Verne (J.).

Doyen : Georges BROUET

1er assesseur : Daniel BARGETON — 2e assesseur : Jean GOSSET

A. — CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

	MM.
Anatomie	Delmas (A.)
—	Huard (P.)
à titre personnel	Cabrol (Ch.)
—	Olivier (G.)
Anatomie et Cytologie path.	Delarue (J.)
à titre personnel	Nezelof (Ch.)
—	Orcel (L.)
Biochimie médicale	Jayle (M.-F.)
—	Desgrez (P.)
—	Polonovski (J.)
Chimie pathologique	Schapira (G.)
à titre personnel	Cartier (P.)
—	Dreyfus (J.-Cl.)
Biologie médicale	
à titre personnel	Bourlière (F.)
—	Hartmann (L.)
Biophysique médicale	Bugnard (L.)
—	Djourno (A.)
—	Dognon (A.)
à titre personnel	Kellershohn (L.)
—	Gougerot (L.)
—	Roucayrol (J.-Cl.)

	MM.
Cancérologie expérimentale	Mathé (G.)
Génétique fondamentale	Lejeune (J.)
Histologie et Embryologie.	Coujard (R.)
—	Tuchmann-Duplessis (H.)
à titre personnel	Racadot (J.)
Microbiologie	Fasquelle (R.)
Bactériologie et Virologie	Tournier (P.)
à titre personnel	Barbier (P.)
Parasitologie	Larivière (M.)
Pathologie expér. et comp.	Merklen (F.-P.)
à titre personnel	Lœper (J.)
Pharmacologie	Boissier (J.-R.)
—	Lechat (P.)
Physiologie	Bargeton (D.)
—	Malmejac (J.)
—	Parrot (J.)
à titre personnel	Dejours (P.)
Physiologie et biolog. appl. aux sports	Scherrer (J.)

B. — CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

1° MEDECINE

Biologie médicale	Fauvert (R.)
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie	Coury (Ch.)
Hygiène et Médecine prév.	Boyer (J.)
Médecine du Travail	Desoille (H.)
Médecine légale, Droit méd. et déontologie	Derobert (L.)
Pathologie exotique	Brumpt (L.-C.)
Pathologie médicale	Buge (A.)
—	Bricaire (H.)
—	Cornet (A.)
—	Housset (E.)
—	Laroche (Cl.)
à titre personnel	Azerad (E.)
—	Bour (H.)
Pathologie médicale à titre personnel	
—	Brocard (H.)
—	Caroli (J.)
—	Facquet (J.)
—	Lambling (A.)
—	Launay (Cl.)
—	Payet (M.)
—	Perrault (M.)
—	Siguier (F.)
—	Worms (R.)
—	Bouvier (J.)
Pathologie respiratoire	Turiaf (J.)
Pathologie et Thér. géné.	Maurice (P.)
Thérapeutique	Lamotte (M.)
Thérapeutique appliquée	Marche (J.)

Chaires de Cliniques :

MM.

liniques :
- cardiol. (Boucicaut) .. Lenègre (J.)
- cardiol. (Broussais) .. Soulié (P.)
- dermatol. (Saint-Louis). Duperrat (F.)
- maladies cutanées et syphilit. (Saint-Louis) . Degos (R.)
- endocrinolog. (Pitié) .. Decourt (J.)
- malad. infect. (Claude-Bernard) ..... Mollaret (P.)
  à titre personnel . Bastin (R.)
- malad. mentales et de l'encéph. (Sainte-Anne). Delay (J.)
  à titre personnel (neuro-psychiatrie) ..... Pichot (P.)
- malad. du système nerveux (Salpêtrière) .... Castaigne (P.)
- neurolog. (Salpêtrière) . Garcin (R.)
  à titre personnel . Lhermitte (F.)
- neuro-psychiatrie infant. (Salpêtrière) ..... Michaux (L.)
- maladies du sang (Broussais) ..... Bernard (J.)
  à titre person. (hématol.) André (R.)
  — — Bousser (J.)
  — — Dreyfus (B.)
- médicales : *Bicêtre :* Deparis (M.) - *Broussais :* Milliez (P.) - *Cochin :* Péquignot (H.) - *Hôtel-Dieu :* Bariety (M.) - *Pitié :* Dreyfus (G.) - *Saint-Antoine :* Boudin (G.); Conte (M.); Kourilsky (R.).
- médicale propédeutique (Broussais) ..... Justin-Besançon (L.)
- thérapeutique médicale (Saint-Antoine) ..... Lemaire (A.)
- Séméiologie médicales (Antoine-Chantin) .... Domart (A.)

éméiol. méd. (Lariboisière) Bouvrain (Y.)
— (Pitié) ..... Rambert (P.)
— (Rothschild). Wolfromm (R.)

liniques :
- d'Hydrologie et de Climatologie (Bichat) .... Debray (Ch.)
  à titre personnel . Giberton (A.)

MM.

Cliniques :
- médico-sociale du diabète sucré et des maladies métabol. (Hôtel-Dieu) ..... Derot (M.)
- néphrologique (Necker). Hamburger (J.)
  à titre personnel . Richet (G.)
  — Crosnier (J.)
- Génét. médic. (Enfants-Malades) ..... Royer (P.)
- maladies des enfants (Enfants-Malades) .... Mozziconacci (P.)
- médicale infantile et de pédiat. sociale (Enfants-Malades) ..... Marie (J.)
- pédiatrie (Trousseau) . Brissaud (H.)
  à titre personnel . Lesobre (R.)
- pédiatrie et de puéricul. (Saint-Vincent-de-Paul) Thieffry (S.)

Hygiène et Clinique de la 1re enfance (Trousseau) Laplane (R.)
à titre personnel . Polonovski (Cl.)

Cliniques :
- pneumo-phtisiologie (Laennec) ..... Brouet (G.)
  à titre personnel . Kreis (B.)
  — Meyer (A.)
- rééducation motrice ... Grossiord (A.)

Electroradiologie ..... Ledoux-Lebard (M.)
— ..... Lefebvre (J.)
Radiologie médicale ..... Desgrez (H.)
à titre personnel . Fischgold (H.)
— Tubiana (M.)
— Cherigie (E.)

Cliniques :
- rhumatologie médicale et sociale (Cochin) .... Delbarre (F.)
- rhumatol. (Lariboisière). Sèze (S. de)
- toxicologique (Fernand-Widal) ..... Gaultier (M.)

CHIRURGIE

nesthésiologie ..... Vourc'h (G.)
athologie chirurgicale ... Laurence (G.)
— ... Kuss (R.)
— ... N...

Path. chirur. à titre person. Ramadier (J.)
Physiologie et path. obstét. Morin (P.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale . Monsaingeon (A.)

Chaires de Cliniques :

liniques :
- carcinolog. (Gustave-Roussy) ..... Denoix (P.)
- carcinologique chirurg. (Necker) ..... Redon (H.)
  à titre personnel . Bréhant (J.)
- chirurgicales : *Beaujon :* Lortat-Jacob (J.-L.); Baumann (J.) - *Cochin :* Léger (L.) - *Hôtel-Dieu :* Patel (J.) - *Saint-Antoine :* Gosset (J.) - *Salpêtrière :* Sicard (A.) - *Tenon :* Olivier (Cl.).
- thérap. chirur. (Vaugirard) ..... Roux (M.)

Séméiologie et Clinique chirurg. (Broussais) .... Poilleux (F.)
Séméiologie et Clinique chirurg. (Saint-Louis) .. Debeyre (J.)

Cliniques :
- chirurg. orthopéd. et traumatol. (Cochin) ... Merle d'Aubigné (R.)
- chirurg. orthopéd. et traumatol. (Foch) .... Padovani (P.)

	MM.
— chirurg. orthopéd. et traumatol. (Beaujon) ..	Cauchoix (J.)
— traumat. et orthopédique (R. Poincaré)	Judet (R.)
— chirur. infant. et orthop. (Enfants-Malades)	Fèvre (M.)
à titre personnel .	Chigot (P.-L.)
— chirurgie cardio-vascul. (Broussais)	Dubost (Ch.)
— chir. thorac. (Laennec).	Mathey (J.)
à titre personnel .	Gaudart d'Allaines (Cl. de)
— chir. et gynéc. (Broca).	Huguier (J.)

	MM.
— obstétric. (Baudelocque).	Lepage (F.)
— — (Saint-Antoine).	Merger (R.)
— obstétricale et gynécol. (Port-Royal)	Varangot (J.)
— neuro-chirurgie (Pitié).	David (M.)
à titre personnel .	Lebeau (J.)
— ophtalmolog. (Cochin).	Brégeat (P.)
— — (Hôtel-Dieu).	Offret (G.)
— oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	Aubry (M.)
— stomatol. (Salpêtrière) .	Cernea (P.)
— urologique (Cochin) ..	Aboulker (P.)
— — (Necker) ..	Couvelaire (R.)

C. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie	Gillot (Cl.)
Anatomie pathologique ...	Gouygou (Ch.)
Bactériologie	Christol (D.)
Bactériologie	Le Minor (L.)
Biochimie médicale : Cartier (P.); Gonnard (P.); Nordmann (J.).	
Chirurgie	Cerbonnet (G.)
Hématologie : Bessis (M.); Bilski-Pasquier (G.).	
Hygiène : Blancher (G.); Corre-Hurst (Mme L.).	
Médecine légale : Ceccal (P.); Hadengue (A.); Fournier (E.).	
Médecine générale	Aussannaire (M.)
Maladies infectieuses	Dupont (V.)
Neuro-psychiatrie	Tardieu (G.)
Pédiatrie	Rossier (A.)
Physique médicale : Coursaget (J.); Gremy (F.) Pellerin (P.).	
Physiologie : Durand (J.); Girard (Fr.); Hugelin (A.).	
Stomatologie	Chaput (Mme A.)
Pharmacologie	Schmitt (H.)

D. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Pathologie chirurgicale ..... M. Rudler (J.) *pr. s. ch.*

E. — PROFESSEURS ASSOCIÉS

Hormonologie	Moricard (R.)
Statistique médicale et épidémiologie	Schwartz (D.)
Néphrologie	Maxwell (M.)

Secrétaire général de la Faculté : M. Lena (J.).
Conseiller administratif : Mlle Chaintreuil (G.).
Conservateur en Chef de la Bibliothèque, Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine : M. le Docteur Hahn (A.).

Conservateurs : Mme Forget (F.), Mlles Dumaitre (P.); Laurent (H.); Le Noir (G.).
Bibliothécaires : Mme Contet (J.); Mlles Durozoy (M.-F.); Roberge (D.); Le Quang Linh (G.) Reuge (M.).

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A Monsieur le Professeur Ch. COURY

Professeur de la Chaire d'Histoire de la Médecine
à la Faculté de Médecine de Paris
Commandeur de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le très grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.

A MES MAITRES

ET A MON MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. POULET

En témoignage de ma gratitude et de ma reconnaissance.

A Monsieur le Docteur SACHS

A Monsieur le Professeur ESCOIFFIER

Avec reconnaissance.

A Monsieur le Docteur BROUSSELLE

A Monsieur le Docteur CHAMBON

A Madame le Docteur FAVREAU

A Monsieur le Docteur POWELS

Pour leur aide précieuse.

Au Docteur Lucien BONNAFÉ

ET A TOUS MES CAMARADES

A MES AMIS

INTRODUCTION

Le problème des tumeurs du poumon est encore actuellement en pleine évolution. Leur classification anatomo-pathologique en leur diversité, ainsi qu'aux différents stades de leur évolution, devient de plus en plus précise. Le dépistage précoce, le plus souvent par examen radiologique systématique, permet qu'une thérapeutique toujours meilleure soit entreprise pour ce qui concerne les tumeurs évolutives, malignes très fréquemment. Mais il permet également le dépistage des tumeurs peu ou pas évolutives, cliniquement silencieuses, donc méconnues. C'est le cas des hémangiopéricytomes et des autres tumeurs vasculaires primitives du poumon.

Ces tumeurs sont très rares, plus ou moins bénignes selon leur type anatomo-pathologique, dont nous tenterons de préciser la classification. C'est pour cette raison qu'il nous a paru intéressant de signaler cinq observations relevées au cours de ces dernières années, correspondant à trois types histologiques d'entre elles, dont deux hémangio-péricytomes, deux hémangio-histiocytomes, enfin un hémangio-endothéliome probable.

A la suite d'un bref historique et la présentation des cinq observations, il sera abordé successivement l'étude radio-clinique et les problèmes diagnostiques que ces tumeurs (en fait ceux des images rondes intra-pulmonaires) soulèvent. Puis le traitement, surtout chirurgical. Enfin, avant leur évolution et le pronostic, nous aborderons la très vaste et complexe étude anatomo-pathologique, sans omettre l'histogénèse des vaisseaux sanguins qui permet d'appréhender leur polymorphisme.

GENERALITES

Il nous a semblé, pour la clarté de l'exposé, qu'il était préférable de retracer un bref historique des hémangiomes en général, sans aborder d'emblée la discussion anatomo-pathologique, car dans ce domaine des difficultés demeurent en matière de classification. Ceci s'explique par le fait que toutes les tumeurs « n'acceptent pas d'être cataloguées ». Les frontières pour chaque type proposé dans les diverses classifications sont mal délimitées et des formes de transition ou mixtes peuvent se rencontrer.

Néanmoins, pour avancer dans notre travail et jusqu'à la discussion histo-pathologique, nous nous en tiendrons aux dénominations habituelles.

HISTORIQUE

D'entre tous les cas de tumeurs vasculaires, quelle qu'en soit la localisation, STOUT et MURRAY publièrent en 1942, à l'occasion de huit observations, la première description d'une tumeur qu'ils dénommèrent : hémangio-péricytome.

Ils la décrivent comme une tumeur mésenchymateuse, à localisations variées, caractérisée par un aspect histologique particulier. Ils croient que ces tumeurs résultent d'une prolifération anormale d'un certain type de cellules, le péricyte, normalement situé à la périphérie du capillaire.

En 1949, ces mêmes auteurs en rapportent 35 autres cas.

Les localisations, dans les premiers cas signalés, concernaient les régions sous-cutanées ou les organes génitaux externes. Des travaux ultérieurs mirent en évidence des localisations profondes, viscérales en particulier.

Lorsqu'elles sont hypodermiques, ces tumeurs revêtent l'aspect d'un angiome extensif, mais atypique, formant une masse rouge sombre, diffuse, de consistance molle ou élastique. Elles saignent souvent et peuvent s'ulcérer, provoquer des métastases.

Notons que s'il peut apparaître à tout âge, chez le nourrisson, l'hémangio-péricytome néo-natal est de pronostic favorable. Sa survenue chez l'enfant ne représente que 10 % des cas rapportés.

A ce jour, 207 observations ont été recueillies par STOUT, dont :

— 50 siègent au membre inférieur ;

— 22 au membre supérieur ;

— 21 sur le péritoine ;

— 16 à l'utérus.

Les localisations endo-thoraciques n'intéressent :

— que cinq fois le médiastin ;

— une fois la plèvre ;

— et une seule fois le poumon.

C'est montrer l'extrême rareté de cette localisation.

Actuellement, à notre connaissance, le nombre d'hémangio-péricytomes publiés n'excède pas 400. La localisation pulmonaire est exceptionnelle.

Trois de nos cinq observations peuvent être classées sous cette dénomination.

En 1957, OCHSNER et DE CAMP rapportent le cas d'un hémangio-péricytome du poumon qu'ils croient le second publié.

En résumé, c'est histoire d'une hémoptysie à répétition chez un cheminot de trente-huit ans, existant depuis treize ans, qui va s'accroissant en intensité et en fréquence. Hospitalisé pour des investigations, il subit une bronchoscopie qui montre une lésion endo-bronchique de la bronche droite.

La radiographie pulmonaire de face met en évidence dans le champ droit, sous le hile, une image arrondie, à bords nets, semblant déterminer des troubles de la ventilation de la base droite. A l'exception de la vitesse de sédimentation accélérée (70 mm à la première heure), tous les examens complémentaires sont normaux.

Une pneumonectomie permet l'examen histologique et l'anatomo-pathologiste pose le diagnostic.

L'hémangio-péricytome ne représente pas à lui seul le type de la tumeur vasculaire primitive du poumon et, pour illustrer une autre de ses formes, l'hémangio-endothéliome ou angio-sarcome, nous rapportons ci-dessous le résumé d'une observation de G.A. TRALKA et SOLKATZ, publiée en juin 1962. Précisons que, dans la quasi-totalité des cas, l'hémangio-endothéliome, tel qu'on le retrouve dans la bibliographie, se présente comme une métastase pulmonaire de tumeur d'autres territoires. Dans cette observation, au contraire, elle apparaît comme primitive. Le fait est d'autant

plus à signaler que, si l'hémangio-endothéliome est une tumeur vasculaire rare, sa localisation pulmonaire primitive l'est encore plus.

Il s'agit d'un homme de soixante-quatre ans, hospitalisé pour un syndrome douloureux thoracique, accompagné de dyspnée et d'asthénie, développé en trente-six heures. Dans les antécédents familiaux, on retrouve une sœur décédée pour une tumeur « de la bouche ». Dans les antécédents personnels, deux hospitalisations, à une année d'intervalle, la première pour un syndrome paresthésique des membres inférieurs, à type de brûlures, la deuxième pour le même syndrome, mais aux membres supérieurs. Aucun diagnostic n'est établi.

Cette fois, le tableau clinique s'aggrave rapidement, les troubles fonctionnels s'intensifient. On découvre, à la radio pulmonaire de face, une opacité de la base gauche, ronde, bien limitée, mobile à la respiration. Dans les jours suivants, apparaissent deux petites masses tumorales, hémorragiques, l'une à localisation gingivale, l'autre sur l'aile du nez. La biopsie de ces formations pose le diagnostic d'angio-sarcome. Une exérèse de ces tumeurs est suivie d'une récidive locale rapide. Une radiothérapie palliative de la masse pulmonaire n'apporte qu'une fragile amélioration, puisque le malade va mourir en collapsus, au bout de trente jours d'hospitalisation.

Une de nos observations se rapproche d'un tel type de description d'hémangio-endothéliome primitif du poumon, mais lui restera isolé, ce qui repose *a posteriori* la relativité d'une classification stricte, puisque, nous le verrons, le diagnostic anatomo-pathologique restera hésitant entre hémangio-péricytome et hémangio-endothéliome.

D'autre part, ainsi que le montre une observation de Van Straaten et Cretin, rapportée en 1927, le doute quant à l'origine primitive d'une tumeur vasculaire pulmonaire est permis parfois.

Dans ce cas particulier, il s'agit d'une malade de soixante-trois ans, hospitalisée pour des hémoptysies qui conduisent au dépistage, par l'examen radiologique, d'une opacité ovoïde intra-pulmonaire, para-trachéale. On retrouve à l'interrogatoire, douze ans auparavant, une intervention sur une petite tumeur violacée de la paroi abdominale. Il n'y a pas d'examen anatomo-pathologique. Deux mois avant ce syndrome pulmonaire, on était intervenu une nouvelle fois pour une masse tumorale cutanée du creux axillaire et la biopsie conclut au diagnostic d'hémangio-endothéliome.

L'image pulmonaire, qui se présente avec l'aspect typique des tumeurs vasculaires primitives, que nous décrirons plus loin, est en réalité la localisation secondaire d'un hémangio-endothéliome cutané datant de douze ans. Très rapidement vont apparaître d'autres images arrondies, de même aspect, en lâcher de ballons, signant, s'il le fallait, le caractère secondaire de la tumeur.

La malade va mourir rapidement en insuffisance respiratoire. L'autopsie ne montre aucune localisation extra-pulmonaire.

Une fois de plus, l'examen histologique ne permet pas de trancher catégoriquement quant à la nature exacte de cet hémangiome : l'aspect évoque aussi bien un hémangio-endothéliome qu'une localisation pulmonaire de la maladie de Kaposi. Les nodules prélevés sont constitués de cavités vasculaires que sépare un stroma. Celles-ci sont juxtaposées. Leur revêtement endothéliforme est constitué de cellules arrondies. Mais ailleurs, on découvre la présence de cellules histiocytaires, d'aspect polygonal, à protoplasme éosinophile, à noyau clair, qui plus loin s'anastomosent, prenant une disposition vaguement réticulée. C'est là, la lésion typique, jeune, essentielle, de la maladie de Kaposi.

En conclusion de ce bref historique, et sans avoir abordé toutes les formes des tumeurs vasculaires primitives du poumon, nous pouvons constater les difficultés qu'il y a à étiqueter tel ou tel aspect histologique de la tumeur et donc d'en poser le diagnostic précis.

C'est toujours par souci de clarté de notre exposé que nous présenterons tout d'abord nos cinq observations, pour mieux reprendre à leur suite la classification qu'elles illustrent.

OBSERVATIONS

OBSERVATION N° 1 *

Monsieur Jean Gal..., âgé de trente-quatre ans, navigant à Air-France, est adressé le 17 mai 1956 à la suite de la découverte, deux mois auparavant, au décours d'un examen radiologique systématique, d'une opacité homogène arrondie de la base droite, parfaitement bien délimitée, d'un centimètre et demi de diamètre. Cette formation ne s'accompagne d'aucun signe fonctionnel.

A noter, dans les antécédents personnels, l'ablation, en 1954, d'une petite tumeur de la région mamelonnaire, sans aucun examen anatomo-pathologique.

Lors de son hospitalisation, le sujet se présente en excellent état général, apyrétique.

L'examen clinique n'objective aucune anomalie.

Les examens complémentaires habituels n'apportent aucun élément au diagnostic.

L'examen radio-tomographique confirme l'existence de cette opacité, qui siège sur les coupes antérieures. Elle est dense, bien limitée, arrondie, de la taille de 1 F, siégeant dans le segment antérieur de la pyramide basale (*fig. 1*).

Sur le cliché de profil, l'image se projette sous le hile, en arrière de la scissure de la lobaire moyenne.

Le diagnostic de tuberculome est proposé. Un traitement d'épreuve est instauré pendant deux mois, qui n'apporte pas de modification de la formation tumorale.

Un examen bronchoscopique est alors décidé et ne montre qu'un aspect inflammatoire du carrefour inférieur droit, sans bourgeonnement.

C'est à l'examen histologique des produits d'aspiration, que l'on trouve des cellules suspectes, qui évoquent l'existence d'un carcinoïde bronchique.

(*) C'est, par ordre chronologique, la plus ancienne.

Une décision chirurgicale est prise.

Le 21 mai 1956, il est pratiqué une résection limitée d'une tumeur molle de la face interne du lobe inférieur droit.

Les suites opératoires sont simples.

Le diagnostic définitif est apporté par l'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire (Professeur DE BRUX) : « Il s'agit d'une tumeur qui flotte dans la lumière bronchique dilatée, retenue à la paroi par un pédicule, ayant les mêmes caractères, assez large, qui la rattache à la bronche. »

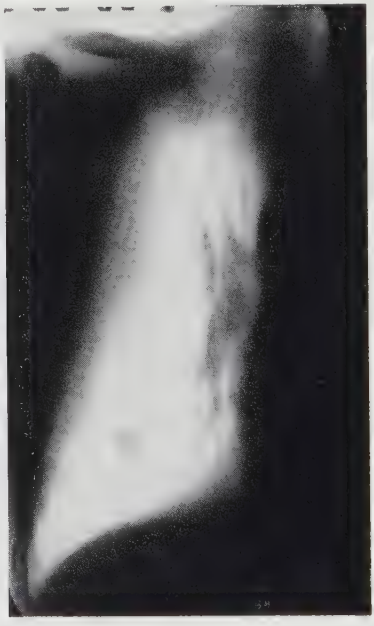


FIG. 1 : M. Gal...
Tomographie de face,
13 cm

L'examen histologique écarte un diagnostic d'aspergillome. Il n'est pas retrouvé de spores. Ce que confirme l'examen du Professeur SECRETAN, de l'Institut Pasteur.

L'examen microscopique montre de multiples corps allongés avec de petits grains intensément colorés par l'hématoxyline, image évocatrice d'histoplasmose.

Des examens histologiques ultérieurs précisent bien qu'en fait il s'agit d'une tumeur de type hémangio-histiocytome.

La guérison clinique reste acquise.

En résumé, il s'agit du problème d'une opacité pulmonaire, ronde, dense, isolée, découverte fortuitement et cliniquement silencieuse.

Le diagnostic n'est porté que lors de l'exérèse, par l'examen anatomo-pathologique précisant son caractère.

Notons déjà la discussion soulevée dans ce dernier domaine et sa complexité.

Il s'agit bien d'une tumeur vasculaire primitive du poumon se rapprochant du type hémangio-histiocytome, dans sa forme dite « angiome sclérosant du poumon » (tumeur rare, dont AVRIL, LIEBOW, DE YALE en ont décrit 6 cas sous le nom discuté d'hémangio-péricytome de la bronche).

OBSERVATION N° 2

Madame Lucie-Louise Per..., âgée de soixante-quatre ans, retraitée, est hospitalisée en juin 1964 pour un bilan en vue d'orienter le diagnostic étiologique d'une opacité pulmonaire arrondie, bien délimitée de la base droite connue et suivie depuis onze ans.

En 1953, en effet, c'est lors d'un examen systématique de médecine du travail que fut découverte cette opacité d'un diamètre de 4 cm.

Depuis cette date, Mme Per... n'a présenté aucun trouble fonctionnel respiratoire et un contrôle radiologique régulier n'a montré aucune modification de l'image.

Dans les antécédents, on ne retrouve rien de notable, si ce n'est une hystérectomie totale en 1945 pour fibrome, sans demande d'examen anatomo-pathologique. Et depuis 1962, on note l'existence de crises pseudo-angineuses nocturnes, ainsi qu'une hypertension artérielle variable.

C'est en juin 1964, à l'occasion d'un nouvel examen de contrôle, que la radio révèle une augmentation sensible de l'image anormale (nouveau diamètre de 5 cm) (*fig. 2*).

On décide alors l'hospitalisation.

A l'entrée, l'état général de Mme Per... est satisfaisant.

Elle n'accuse toujours aucun trouble fonctionnel. L'examen clinique est normal.

Les examens complémentaires sont normaux, à l'exception de l'électrocardiogramme, qui montre un axe électrique légèrement dévié à gauche, il n'y a pas d'autre anomalie sur le tracé.

Sur les clichés de profil demandés, l'opacité est très antérieure et fait poser le diagnostic de hernie hiatale rétro-costo-xyphoïdienne. Mais des clichés pratiqués après pneumopéritoine (*fig. 3* et *4*) éliminent cette hypothèse. Ils permettent de localiser cette formation comme intra-pulmonaire, dans le lobe moyen.

L'examen radiologique des autres appareils, digestif et excréteur, sont normaux.

La bronchoscopie, faite le 16 juin 1964 par le Docteur Rapault, ne montre qu'un aspect inflammatoire très localisé à la bronche lobaire moyenne.

La biopsie et la broncho-aspiration ne révèlent rien de suspect.

Le 3 juillet, la malade subit une lobectomie partielle moyenne droite.

Au sein d'un parenchyme normal, on trouve une tumeur ronde, molle, sans adénopathie. La plèvre est entièrement symphysée.

FIG. 2 : Mme Per... Cliché de face.
Masse tumorale de la base droite

A l'examen anatomo-pathologique extemporané (Professeur DE BRUX), macroscopiquement, à la coupe, on se trouve en présence d'une formation nodulaire de 4 cm de diamètre, dont le centre est friable.

Sous le microscope, elle est constituée par des travées d'éléments cellulaires monomorphes, allongés, à cytoplasme peu visible, à noyau régulier, richement chromatique. Ces travées, plus ou moins anastomosées, limitent des fentes vasculaires, dans la lumière desquelles on trouve des hématies.

Un second examen anatomo-pathologique, fait quatre jours plus tard, complète la description macroscopique par la mise en évidence d'une capsule fibreuse inconstante, d'épaisseur variable, séparant la tumeur du poumon sain.

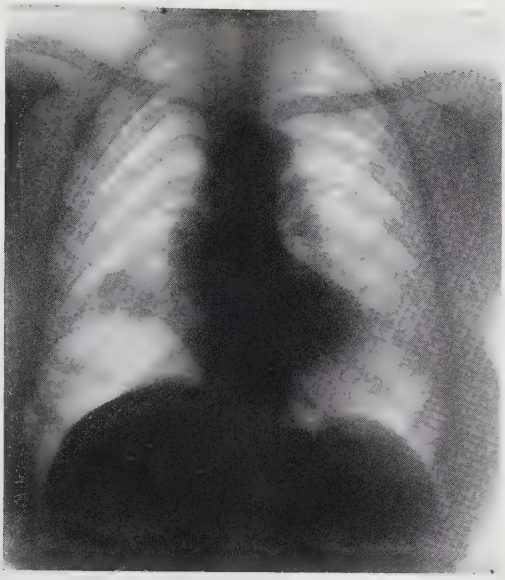


FIG. 3 : Mme Per... Cliché de face après pneumopéritoine, l'opacité apparaît bien sus-diaphragmatique

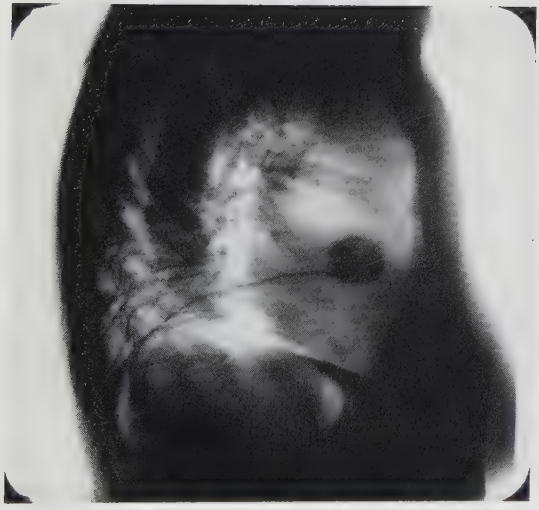


FIG. 4 : Mme Per... Cliché de profil après pneumopéritoine, confirmant le siège intra-parenchymateux de la tumeur

Histologiquement, les travées d'éléments cellulaires monomorphes, allongés, sont retrouvés. Leurs caractères cytoplasmiques sont les mêmes, les noyaux sont hyperchromatiques, mais toujours réguliers. Apparaissent en certains endroits des vaisseaux aux parois vraisemblablement hyalinisées et autour desquels s'implantent des éléments cellulaires allongés. Les travées plus ou moins anastomosées sont retrouvées.

Cette description est celle d'une tumeur d'origine très vraisemblablement vasculaire, se rapprochant du type hémangio-péricytome.

Il n'est pas découvert d'aspect dégénératif malin.

Les suites opératoires sont satisfaisantes et la malade sort dix jours plus tard.

En résumé, nous sommes en présence d'une image pulmonaire ronde, isolée, non évolutive durant douze années, silencieuse cliniquement, sur laquelle on intervient à l'occasion d'une modification soudaine de l'aspect radiologique. C'est à ce moment seulement que le diagnostic est posé : il s'agit d'une tumeur vasculaire primitive du poumon, du type hémangio-péricytome, sans signe de malignité.

OBSERVATION N° 3

Monsieur Jean-Baptiste Luc..., âgé de cinquante-sept ans, employé des douanes, est adressé dans le Service le 22 mars 1966 pour examens complémentaires et exérèse éventuelle d'une tumeur arrondie sus-hilaire du champ pulmonaire droit, n'entraînant aucun trouble fonctionnel (*fig.* 5).

Le diagnostic présumé est celui de kyste hydatique.

A l'interrogatoire, on est surpris de constater que, sept ans auparavant, un examen radiologique pulmonaire fait à Alger, lors de coliques hépatiques, avait révélé déjà la même image.

Depuis, le malade est soumis à une surveillance radiologique régulière, sans que jamais l'image ne se modifie.

En février 1966 donc, M. Luc... se plaint d'un point de côté thoracique sous-scapulaire droit, s'accompagnant d'une toux tenace avec expectoration muqueuse. Il n'y a pas de fièvre.

A l'interrogatoire, lors de son admission en mars 1966, hormis sa douleur, il ne nous signale aucun trouble fonctionnel. La toux et l'expectoration ont disparu. Enfin, il n'est pas dyspnéique. Notons qu'il s'agit d'un grand fumeur.

A l'examen clinique, il apparaît en bon état général, bien qu'assez pléthorique. Pour le reste, l'examen est normal, si l'on excepte un hippocratisme digital.

Les tomographies pratiquées confirment la présence d'une tumeur sphérique, parfaitement arrondie, dense, à bords nets, au sein d'un parenchyme normal. D'un diamètre de 4 cm, elle siège dans le segment antérieur du lobe supérieur droit (*fig. 6* et *7*).

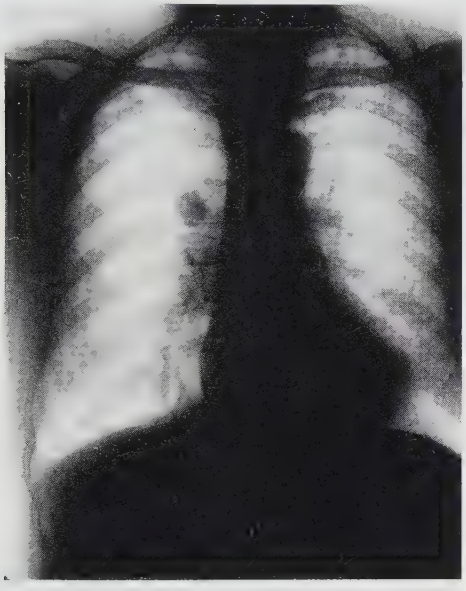


FIG. 5 : M. Luc... Cliché de face.
Opacité arrondie sus-hilaire droite

L'hémogramme est normal. Il n'existe pas d'éosinophilie, ce qui ne semble pas confirmer le premier diagnostic évoqué de kyste hydatique. (Ceci en raison d'un séjour antérieur prolongé en Afrique du Nord.)

La vitesse de sédimentation est à 4 mm à la première heure, à 7 mm à la seconde. L'urée est à 0,30 g, la glycémie à 0,80 g, le temps de saignement à 2 minutes, le temps de coagulation à 10 minutes, le taux de prothrombine normal.

Enfin, la réaction de Casoni est négative.

La spirométrie montre un déficit ventilatoire important, de l'ordre de 50 %, ce qui est notable, par obstruction bronchique modérée et emphysème important. Le volume résiduel est à plus de 60 %.

FIG. 6 : M. Luc... Tomographie de face, à 18 cm, confirme la présence d'une masse arrondie, bien délimitée, sus-hilaire droite

FIG. 7 : M. Luc... Tomographie de profil droit, à 16 cm, qui situe la tumeur dans le segment ventral du lobe supérieur droit

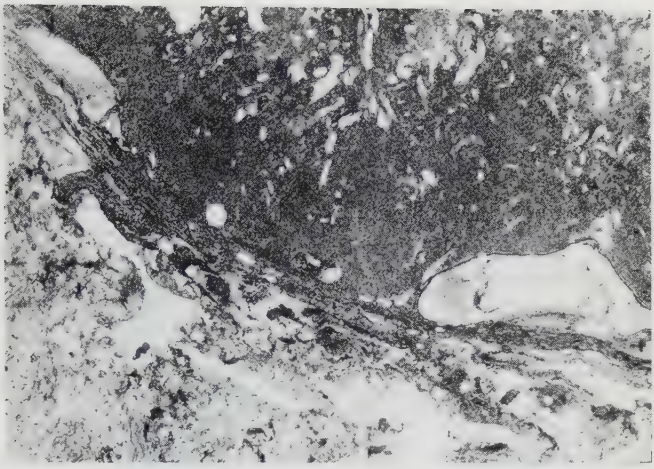
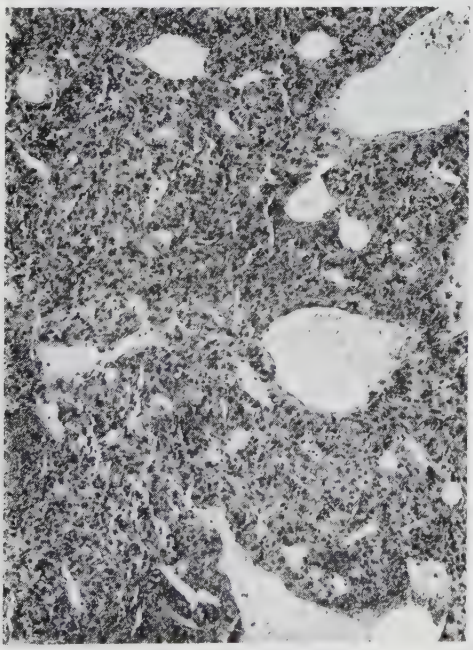


FIG. 8 : M. Luc... Tumeur riche en vaisseaux, séparée du parenchyme pulmonaire normal par une coque plus dense (faible grossissement)

FIG. 9 : M. Luc... Prolifération de vaisseaux à paroi adulte, avec un manchon de cellules histiocytaires à cytoplasme abondant et vacuolaire (G × 135)



Une bronchoscopie pratiquée ne montre aucune anomalie.

L'électrocardiogramme est normal.

L'intervention chirurgicale est décidée par le Docteur O. Monod, qui pratique une résection limitée de la tumeur. Les suites opératoires sont très simples.

L'examen de la pièce opératoire montre macroscopiquement, comme le laissait prévoir la radio, une formation tumorale arrondie, enchâssée dans le parenchyme sain, duquel elle reste bien isolée.

L'examen histologique (*fig. 8* et *9*) précise que la tumeur est constituée de deux éléments intimement liés.

Des vaisseaux en grand nombre, de taille variable, à bordure endothéliale aplatie, reposant sur une mince lame de réticuline ou sur une épaisse bande collagène.

D'autre part, les cellules péri-vasculaires sont de grande taille, à cytoplasme clair, abondant, spumeux, contenant soit des lipides, soit du pigment ferrique. Le noyau se présente clair et régulier.

Cette description permet de classer cette tumeur dans les angio-histiocytomes.

Le malade quitte le Service trois semaines plus tard, en bon état général.

En résumé, il s'agit d'un sujet porteur depuis sept ans d'une image pulmonaire ronde, sans retentissement ni général, ni fonctionnel, et dont l'exérèse a permis seule le diagnostic et l'identification aux angio-histiocytomes. Les recherches d'un point de départ extra-pulmonaire par une enquête étiologique complète ont été entreprises et restées stériles.

Il s'agit bien certainement d'une tumeur primitive du poumon, type angio-histiocytome.

OBSERVATION N° 4

Madame Sofia Cam..., âgée de trente-cinq ans, femme de ménage d'origine portugaise, est hospitalisée en novembre 1966 pour des examens complémentaires et exérèse éventuelle d'une néo-formation pulmonaire, siégeant dans le lobe inférieur gauche.

Depuis six mois, cette malade présente des manifestations fonctionnelles respiratoires à type de toux s'accompagnant d'une expectoration hémoptoïque, survenant plusieurs fois par semaine, apparues au décours d'une « banale bronchite ».

Ce n'est qu'en septembre 1966 qu'une radio pulmonaire permet de découvrir une opacité arrondie de la base gauche (*fig. 10*).

Chez cette femme de trente-cinq ans, en bon état général, en l'absence de tout antécédent, devant une telle image, l'hypothèse d'un épistome est évoquée.

La bronchoscopie pratiquée en octobre 1966 (Docteur MOREAU) montre : « Une petite formation rouge, lisse, obstruant partiellement la bronche lobaire inférieure gauche et semblant sortir du rameau le plus interne de sa division. »

FIG. 10 : Mme Cam... Profil gauche.
Volumineuse opacité du lobe inférieur gauche

L'examen biopsique est confié au Professeur ROUJEAU, qui conclut : « Le prélèvement intéresse uniquement une masse végétante, presque entièrement nécrosée et ne contenant aucun élément identifiable de paroi bronchique. Dans les régions où la nécrose n'est pas complète, on peut objectiver la présence d'éléments cellulaires isolés, groupés en amas, à l'intérieur de logettes dessinées par des cloisons fibrineuses. Les éléments cellulaires sont assez polymorphes. Leur cytoplasme est relativement abondant, avec un gros noyau régulier nucléolé.

« Il s'agit d'un processus tumoral très vraisemblablement épithélial, de type glandulaire. On ne peut exclure formellement une localisation bronchique d'une maladie de système, type réticulo-sarcomatose. »

Ce compte rendu infirme donc le premier diagnostic soulevé d'épistome.

Par ailleurs, la malade, bien réglée jusqu'en août, serait, de l'avis de son médecin, enceinte de deux mois. Le diagnostic biologique demandé peu avant son hospitalisation ne confirmera pas cette hypothèse et permettra aussi d'éliminer un éventuel diagnostic de chorio-carcinome thoracique, d'origine gestationnelle.

L'examen clinique à l'admission est tout à fait normal, à l'exception du toucher vaginal. On trouve un col légèrement ramolli, fermé, un corps ferme, rénitent, de la taille d'une petite mandarine.

Les examens complémentaires sont normaux en dehors d'une légère accélération de la vitesse de sédimentation (17-43).

L'électrocardiogramme est normal.

Les radiographies confirment l'existence d'une opacité piriforme, à sommet supérieur, para-hilaire gauche. Elle se projette de face sur l'ombre cardiaque et de profil occupe le cul-de-sac costo-diaphragmatique postérieur gauche.

A l'examen radioscopique, la ventilation est normale et symétrique.

A l'exploration fonctionnelle (Docteur Trinquet), malgré des tests médiocrement exécutés, il n'y a pas de déficit ventilatoire. Ils sont dans les limites des normes. La capacité vitale est à 82 %, la ventilation-minute à 51 % et le rapport V.E.M.S./C.V. à 87 %.

L'intervention décidée, a lieu le 16 novembre par le Docteur O. Monod.

Compte rendu opératoire : « Lobectomie inférieure gauche. Plèvre libre. Une volumineuse tumeur (4 cm de diamètre), assez molle, sphérique, occupe la base du lobe inférieur gauche, paraissant bien encapsulée dans une coque dense. Il n'y a pas d'adénopathie. Les ganglions prélevés à l'examen extemporané sont sains. On résèque la pyramide basale. Coupe bronchique saine. »

Les suites opératoires sont simples.

A noter cependant dans les jours suivants, une importante hémorragie utérine avec élimination de caillots. Les tests de grossesse à nouveau pratiqués sont négatifs. On procède à une révision utérine. Les débris recueillis sont représentés par des lambeaux de caduque sans signe histologique de malignité (Docteur Ripault).

A l'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire (Professeur Roujeau), la coupe macroscopique montre une tumeur nécrotique hémorragique en son centre, avec des pseudo-kystes de désintégration (*fig. 11*).

Histologiquement, on retrouve une pseudo-limitation par condensation du parenchyme avec extension endo-bronchique. L'examen des zones les mieux conservées permet de préciser deux constituants tissulaires intimement mêlés : une

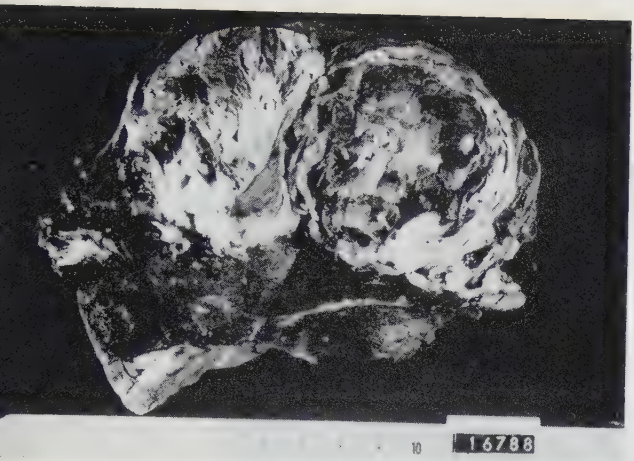
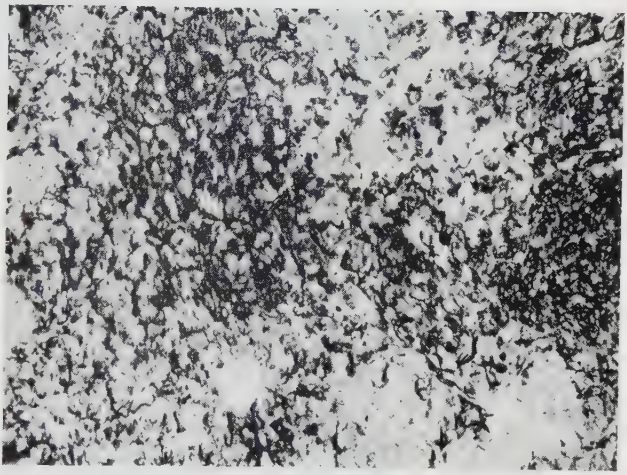


FIG. 11 : Mme Cam... Aspect macroscopique de la tumeur ouverte en feuillets de livre, avec sa limitation nette et son caractère nécrotique et hémorragique



IG. 12 : Mme Cam... ichesse en réticuline des avées périvasculaires réa- i s a n t u n engainement mono-cellulaire

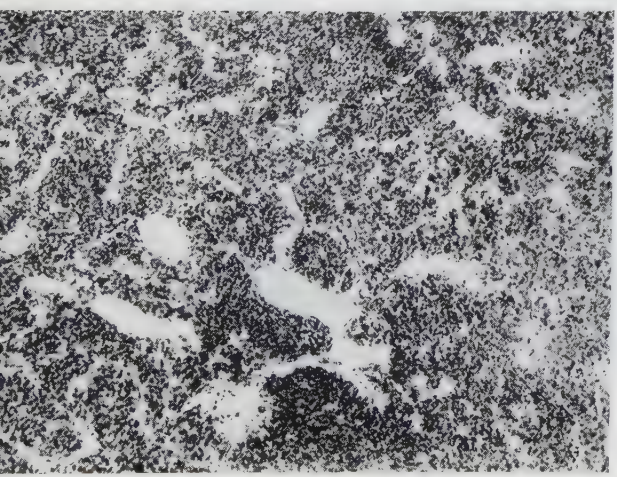


FIG. 13 : Mme Cam... Nombreux vaisseaux à revêtement endothélial et travées de cellules fusiformes périvasculaires

pullulation d'éléments cellulaires fusiformes, relativement réguliers, qui se disposent en massifs denses autour de très nombreux vaisseaux de tailles variables, bordés d'un endothélium aplati non tumoral, reposant sur une basale particulièrement riche en réseau réticulinique (*fig. 12* et *13*). D'autre part, des cordons cellulaires sont disposés en manchons péri-vasculaires. Ils sont constitués d'éléments fusiformes ou arrondis, assez volumineux, à cytoplasme clair, sans inclusion, à noyau régulier. Ces cellules sont englobées dans une résille réticulinique relativement importante. Il s'agit là d'une tumeur mésenchymateuse maligne pouvant correspondre soit à une métastase d'angio-sarcome, soit à une localisation primitive d'hémangio-péricytome, dont la malignité doit être considérée comme probable, en raison de l'envahissement bronchique et de la nécrose.

L'évolution clinique est satisfaisante. La malade sort treize jours après l'intervention.

Dans cette observation, ce sont les hémoptysies qui révèlent une opacité pulmonaire bien limitée et dense, dont le diagnostic encore une fois est porté lors de l'examen anatomo-pathologique, qui en précise la nature et le caractère : hémangio-péricytome, ici malin.

OBSERVATION N° 5

Monsieur Georges Mar..., âgé de quarante-sept ans, officier de police, est admis dans le Service de janvier 1967, pour une volumineuse tumeur para-cardiaque, sus-diaphragmatique gauche.

Cette image a été découverte lors d'un examen systématique de médecine du travail. Elle ne détermine aucun trouble fonctionnel, non plus qu'une altération de l'état général.

L'interrogatoire permet de retrouver l'existence de cette opacité depuis 1965, à l'occasion de radiophotos systématiques, non suivies d'investigations plus poussées.

Il n'y a rien à signaler d'autre dans les antécédents personnels.

M. Mar... est hospitalisé. Son état général excellent. Il est apyrétique, sans asthénie et n'accuse toujours aucun trouble fonctionnel.

L'examen clinique n'objective rien de pathologique.

Les examens complémentaires sont normaux. La vitesse de sédimentation à 2 et 5 aux deux premières heures. Trois bacilloscopies répétées restent négatives.

L'examen radiologique confirme ce que nous savions, à savoir une opacité sus-diaphragmatique, se projetant de face sur l'ombre cardiaque et de profil

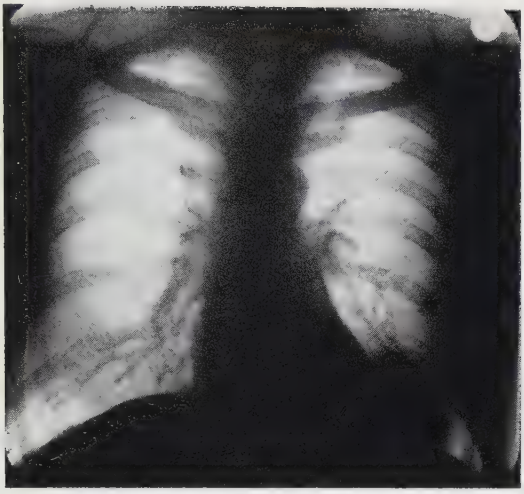
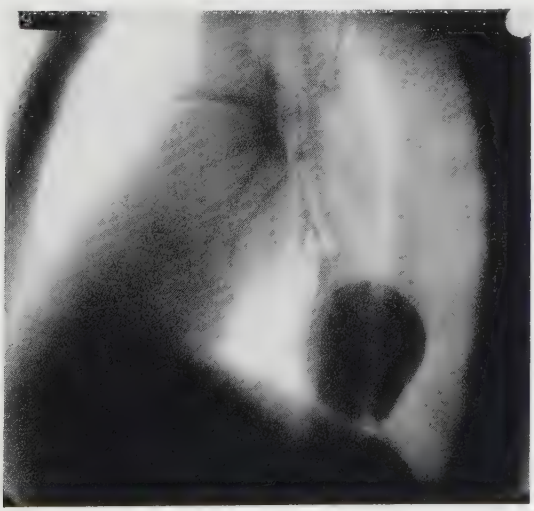


FIG. 14 : M. Mar... Cliché de face.
Opacité para-cardiaque sus-diaphragmatique gauche

FIG. 15 : M. Mar... Tomographie de profil gauche, à 9,5 cm.
Volumineuse tumeur siégeant dans la pyramide basale



dans la pyramide basale. Elle est homogène, bien délimitée, arrondie. Le parenchyme environnant apparaît sain. Cet aspect évoque l'hypothèse d'un kyste bronchogénique (*fig. 14* et *15*).

Une scintigraphie au chlorure de radio-mercure 197 (Docteur Cl. RAYNAUD) met en évidence une hyperfixation dans la partie moyenne du poumon gauche, mais elle ne se présente pas comme ayant les caractères d'une lésion maligne. Elle est en effet très modérée et non homogène.

La bronchoscopie pratiquée le 10 février 1967 (Docteur CONSTANS) est normale, en dehors de quelques sécrétions épaisses de l'orifice de la lobaire inférieure gauche.

L'aspiration de ce bouchon déclenche une forte hémorragie, qui peut être contrôlée par tamponnement. Le prélèvement soumis à l'examen biopsique ne montre pas d'anomalie.

L'intervention est décidée et pratiquée le 13 mars 1967, par le Docteur O. MONOD, qui extrait une volumineuse tumeur du lobe inférieur, de consistance molle et bien encapsulée.

Il n'y a pas d'adénopathie visible.

L'examen anatomo-pathologique (Professeur DE BRUX) montre que la tumeur est riche en cellules. Elle présente des phénomènes ici nécrobiotiques spontanés, là post-hémorragiques. Elle est constituée par des éléments réticulés, allongés, tassés les uns contre les autres en faisceaux plus ou moins entrecroisés. La richesse nucléaire et surtout le nombre de mitoses permettent d'affirmer le caractère malin de cette prolifération de type conjonctif. L'existence entre ces faisceaux de vaisseaux néo-formés permet de penser qu'il s'agit d'une tumeur de caractère essentiellement hémangiomateux, et plus vraisemblablement hémangio-endothéliome qu'hémangio-péricytome.

Les ganglions examinés sont sains.

Les suites opératoires sont simples et le malade quitte le Service trois semaines après l'opération.

Dans cette dernière observation, nous nous trouvons une nouvelle fois en présence d'une image ronde pulmonaire, de découverte fortuite, lors d'un examen radiologique systématique, sans retentissement fonctionnel, faisant évoquer un kyste bronchogénique, mais où seul l'examen histologique tranchera en spécifiant sa nature vasculaire maligne, c'est-à-dire hémangio-endothéliome plus qu'hémangio-péricytome.

* *

Quel enseignement pouvons-nous tirer de nos observations qui viennent compléter les précédentes résumées dans l'historique.

Au total, les tumeurs vasculaires primitives du poumon, quel qu'en soit leur type anatomo-pathologique, ont des caractères cliniques et radiologiques communs. Elles posent chaque fois le problème du diagnostic de l'image ronde isolée, intra-pulmonaire.

A l'opposé, leur évolution et leur pronostic dépendent en grande partie de leur variété histologique, dans la mesure où celle-ci peut être précisée.

ETUDE RADIO-CLINIQUE

Le plus souvent, les tumeurs vasculaires primitives du poumon sont très pauvres sur le plan clinique. L'état général est habituellement conservé. La température est normale. Il n'y a ni amaigrissement, ni asthénie.

Les examens biologiques n'apportent pas d'éléments au diagnostic.

Dans le domaine fonctionnel, le tableau est variable, puisque pour deux de nos cas c'est la première manifestation de l'affection, douleur pour l'un, crachats hémoptoïques pour le second, alors que dans les trois autres, même si la tumeur est connue depuis longtemps, à tous les stades de son évolution, le silence en ce domaine est total.

Dans un seul des cas, l'exploration fonctionnelle respiratoire objective un déficit surprenant, compte tenu du bon état général et du silence fonctionnel.

La bronchoscopie n'aide pratiquement pas à l'établissement du diagnostic, non plus que la bronchographie lipiodolée, généralement normale.

L'angio-pneumographie, lorsqu'elle est demandée, ne fait pas avancer le diagnostic ; tout au plus, elle permet d'éliminer un anévrysme artério-veineux, dont nous parlerons plus loin. Ces hémangiomes à prolifération de capillaires ne sont pas plus vascularisés que les autres tumeurs.

Retenons en ce domaine clinique et para-clinique l'essentiel : s'il est bien évident que ces manifestations multiformes rencontrées à type de douleur, toux, expectoration, hémoptysies, attirent l'attention et font pratiquer des radiographies pulmonaires révélant la présence d'une image anormale, c'est le plus souvent un silence clinique paradoxal qui est de mise et la découverte fortuite à la radio ouvre le champ des investigations.

La radio pulmonaire est toujours le premier moment diagnostique, l'image anormale en reste l'unique manifestation.

Les tumeurs vasculaires primitives du poumon donnent régulièrement une image radiologique arrondie ou piriforme, de 1 à 10 centimètres de diamètre, bien limitée, bien contrastée, régulière et homogène, isolée, sans prédilection de localisation, en n'importe quel territoire du parenchyme pulmonaire, qui est radiologiquement normal, sans image d'atélectasie et sans épanchement. Très souvent, l'interrogatoire permet de retrouver la notion d'ancienneté et de fixité de l'image, sur parfois plusieurs années.

Cette image découverte ouvre le grand chapitre du diagnostic, du diagnostic différentiel et de la conduite à tenir.

PROBLEME DIAGNOSTIQUE

Le diagnostic repose en grande partie sur l'étude histologique. Si la tumeur vasculaire primitive du poumon peut être évoquée devant une telle image et dans le contexte clinique que nous venons de développer, sa rareté risque de nous la faire méconnaître. De toute façon, quel que soit le diagnostic évoqué, c'est toujours l'intervention chirurgicale qui est la sanction thérapeutique et en permet l'étude anatomo-pathologique. Cependant, certaines formations tumorales, surtout d'origine infectieuse, dont le contexte clinique est bien différent, ne relèvent pas de la chirurgie, lorsqu'elles régressent rapidement sous un traitement adapté.

Dans le chapitre du diagnostic différentiel avant l'intervention, le problème des images arrondies intra-pulmonaires est dominé de très loin par celui du cancer primitif ou secondaire.

Si l'on s'en réfère aux statistiques, 50 % de ces images sont représentées par les tumeurs malignes. Au nombre de celles-ci, les épithéliomas primitifs en représentent les 9/10e.

Pour les opposer aux images des tumeurs vasculaires primitives du poumon, celles-ci, dans la quasi-totalité des cas, sont bien différentes d'aspect. En effet, leur contour est plus ou moins net, voire flou, volontiers spiculé, leur texture non homogène. Lorsqu'il s'agit d'une métastase isolée d'un cancer extra-pulmonaire, l'image revêt les mêmes caractéristiques. Un retentissement parenchymateux n'est pas exclu (atélectasie).

Citons encore parmi les tumeurs malignes pouvant se présenter sous un aspect proche de celui des tumeurs vasculaires primi-

tives du poumon, les épistomes (voir observation n° 4) ou adénomes, décrits par CHEVALIER et JACKSON. Leur malignité est réduite.

Les tumeurs inflammatoires sont dans la plus grande proportion (50 %) des images rondes ; parmi elles, et par ordre de fréquence, nous trouvons le tuberculome (90 %), l'histoplasmose, l'aspergillome, le kyste hydatique du poumon, les coccidioidomycoses.

Les images asymptomatiques des abcès chroniques du poumon, les pneumonies chroniques, les pleurésies interlobulaires isolées, enkystées, les infiltrats ronds labiles des pneumopathies virales pseudo-tumorales, les granulomes pulmonaires non spécifiques.

Enfin, les tumeurs bénignes, les plus rares, ne totalisent que 10 % des images rondes ; et nous citerons les neurofibromes, les thymomes, les lipomes, les hamartochondromes, les fibromes, les xanthomes, les kystes bronchogéniques, les anévrysmes artériels et artério-veineux, les tumeurs vasculaires primitives et secondaires telles qu'elles ont été décrites.

Pour celles d'entre elles dont il est soupçonné l'origine médiastinale, un pneumo-médiastin ne manquera pas d'être demandé.

Citons, pour être complet, les séquestres et l'infarctus pulmonaire, lorsqu'il revêt cette forme très atypique.

TRAITEMENT

Dans tous les cas, le traitement premier est chirurgical et ne serait-ce que pour en préciser le diagnostic.

L'exérèse de la tumeur doit être la plus complète et la moins mutilante possible.

Elle ne présente généralement guère de difficulté technique pour le chirurgien.

Durant l'intervention, un examen anatomo-pathologique extemporané s'impose, qui permet souvent de classer la tumeur comme vasculaire et bénigne, évitant de ce fait que l'exérèse soit trop large.

Le curage ganglionnaire des territoires intéressés apparaît nécessaire lorsqu'à l'intervention le diagnostic étiologique, c'est-à-dire histologique, ne peut être posé formellement ou lorsque ce dernier fait suspecter une possible malignité. Les ganglions, lorsqu'ils sont prélevés, sont toujours soumis à l'anatomo-pathologiste.

Quant à la radiothérapie, elle ne se discute que pour les hémangio-péricytomes (STOUT, MURRAY, COSTE, URO et GUILAINE-LIÈVRE).

Son indication peut être dans la logique des choses, quand on sait que pour les localisations cutanées, ou facilement accessibles des hémangio-péricytomes (bouche, pharynx), c'est par contact-thérapie ou curiethérapie qu'ils sont traités.

Kent a formulé les indications de la radiothérapie des hémangio-péricytomes de localisation profonde de la manière suivante :

— en cas d'excision chirurgicale incomplète de la tumeur ;
— en cas de récidive locale ;
— en cas de métastase isolée, essentiellement pulmonaire, lorsque le point de départ ne l'est point.

Les radiations ionisantes n'ont jamais eu en général qu'une action palliative et les régressions, toujours, ont été brèves.

ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

HISTOGENESE

Pour bien comprendre et s'expliquer le polymorphisme des tumeurs vasculaires primitives du poumon, des hémangio-péricytomes en particulier, il faut revenir, du moins dans ces grandes lignes, au développement embryologique du système vasculaire.

Il provient des îlots de Wolff. Les vaisseaux sont constitués de cellules rondes, volumineuses, riches en cytoplasme et dont l'origine mésoblastique est admise par la majorité des auteurs. C'est à partir de ces îlots cellulaires que se creusent les vaisseaux sanguins embryonnaires, formés de cellules minces et aplaties, et revêtues ou associées à un endothélium qui, lui, repose sur une gaine de collagène réticulé. Cette dernière ne le sépare qu'incomplètement des tissus mésenchymateux périphériques. En devenant angio-endothéliales, les cellules mésenchymateuses gardent la propriété de précipiter le collagène, mais ceci uniquement au contact de leur face externe.

Dans un deuxième temps, cette structure va se compléter de l'adjonction d'éléments fonctionnels qui seront les gaines conjonctives, élastiques ou musculaires et surtout d'autres éléments cellulaires qui se rencontrent plus particulièrement à la périphérie des capillaires.

Parmi ceux-ci, les plus importants sont les péricytes décrits en 1923 par ZIMMERMANN et très vraisemblablement identiques à ceux découverts par ROUGET en 1873. Ce sont des cellules de très grande taille, à prolongements multiples, entourant partiellement les vaisseaux. On le considère comme des cellules lisses modifiées, car elles sont dépourvues de myofibrilles.

Le péricyte, s'il est un des éléments les plus importants de la tunique péri-capillaire, il n'en est pas le seul. Toujours en dehors de la basale, on retrouve l'histiocyte. Il n'est pas prouvé qu'il n'existe pas des rapports d'origine entre l'histiocyte qui a conservé ses caractères macrophagiques, qui permettent de l'identifier et le péricyte. Certains auteurs déclarent qu'en fait, le péricyte ne serait qu'un histiocyte modifié, ayant perdu sa propriété macrophagique, tandis qu'il acquérait des propriétés contractiles que ne possède pas l'histiocyte.

Cette distinction subtile et discutée situe déjà la complexité de la future classification des tumeurs vasculaires, ainsi que leur polymorphisme, lorsque c'est aux dépens de tel ou tel élément que se fera la prolifération tumorale.

ANATOMO-PATHOLOGIE

Aborder ce chapitre, c'est se situer dans l'ordre de deux problématiques. La première, reconnaître la tumeur comme vasculaire, la seconde, classer plus précisément cette formation.

Affirmer qu'il s'agit d'une tumeur vasculaire n'est pas toujours facile. De la même façon, que cliniquement ou radiologiquement, des diagnostics divers pouvaient être soulevés, un problème identique se pose face à une formation tumorale en général bien encapsulée, séparée du reste du parenchyme par une coque dense, rétraction ou condensation du parenchyme pulmonaire voisin, coque qui se présente sous l'aspect de plages cellulaires extrêmement denses. C'est l'analyse plus détaillée qui montre l'existence d'un très grand nombre de fentes vasculaires à lumière étroite et vide, dont la bordure plus ou moins turgescente est endothéliale.

Les colorations spécifiques, et plus particulièrement l'imprégnation argentique par la méthode de Vilder, prennent toute leur importance. Elles vont objectiver un nombre plus important encore de fentes vasculaires et surtout d'autres structures complémentaires d'un intérêt considérable.

C'est l'analyse fine, détaillée de ces formations qui précise la nature vasculaire de ces tumeurs et permet de les distinguer d'autres formations très vascularisées, tels que certains sarcomes.

Mais arriver au diagnostic de tumeur vasculaire ne suffit pas. Encore est-il indispensable de les classer plus exactement, car elles peuvent être de plusieurs types.

L'analyse des vaisseaux, de la trame réticulinique, de la qualité des éléments cellulaires qui forment le fond de la préparation est capitale pour ce faire.

Nous citerons pour mémoire les anévrysmes artério-veineux qui se présentent habituellement comme des angiomes caverneux, dont les cavités vasculaires sont à lumière large et revêtues d'un endothélium aplati, reposant sur un conjonctif dense, cavités le plus souvent remplies de sang, dont la symptomatologie clinique et radiologique est bien connue.

Les hémangio-péricytomes

Tumeurs rares comme nous l'avons vu, elles sont à bien connaître en raison de leur pronostic souvent réservé. Ces formations sont constituées par des plages denses et souvent massives, creusées de fentes vasculaires. Ces fentes sont en général nombreuses, petites, bordées par un endothélium assez aplati, autour desquelles se sont constitués d'importants massifs cellulaires.

Il est nécessaire de préciser le caractère de ces cellules, qui se présentent sous deux types :

— des cellules épithélioïdes arrondies, à cytoplasme clair, semblables à des éléments musculaires lisses, tels qu'on les décrits dans les glomangiomes ;

— d'autre part, des cellules fusiformes à cytoplasme finement fibrillaire, présentant parfois des traits de passage avec certains léiomyocytes, mais en aucun cas ces cellules ne contiennent la moindre inclusion cytoplasmique. Elles n'ont jamais de structure habituelle des histiocytes.

La disposition générale de ces fentes et des éléments cellulaires examinés à l'aide des colorants de la réticuline permet de retrouver au niveau des fentes un revêtement endothélial aplati, avec à l'extérieur une basale régulière, continue, colorée, tandis que les éléments cellulaires situés autour des vaisseaux sont le plus souvent englobés dans une fine résille réticulinique, réalisant un engainement monocellulaire.

En résumé, les hémangio-péricytomes présentent l'aspect d'une formation tumorale, dont la prolifération cellulaire apparaît comme péri-vasculaire.

Les hémangio-histiocytomes

Ils sont caractérisés ici encore par l'association de la prolifération vasculaire sous sa forme de fins capillaires en nombres variables et de la multiplication cellulaire.

Cette description ressemble à la précédente, mais la différence vient du fait que l'on retrouve à l'intérieur des histiocytes des éléments divers et plus particulièrement des lipides et du fer, description qui permet de retrouver le caractère macrophagique de ces cellules.

Les hémangio-histiocytomes connus essentiellement dans le derme sont retrouvés dans le parenchyme pulmonaire et décrits dans le grand cadre des pseudo-tumeurs inflammatoires du poumon, forme transitionnelle peut-être de l'angiome sclérosant du poumon.

Les hémangio-endothéliomes (ou angio-sarcomes)*

Connus surtout chez les sujets jeunes, ils réalisent une prolifération de cellules endothéliales, tantôt en cordons pleins, tantôt

(*) Pour les auteurs américains qu'il est difficile de suivre sur ce plan.

en massif plus ou moins arrondis, mais qui ont tendance à se creuser de fentes vasculaires, puis à s'entourer, mais secondairement, d'une basale réticulinique. Les éléments cellulaires de cette prolifération en cordon sont situés à l'intérieur de la réticuline et correspondent de ce fait à des cellules endothéliales.

Cet aspect répond à celui rencontré lors de l'embryogénèse des capillaires.

Soulignons que si l'aspect général des hémangio-endothéliomes est proche de celui des hémangio-péricytomes, l'analyse montre qu'en réalité, ces deux tumeurs sont distinctes.

Localisation pulmonaire de la maladie de Kaposi

Il peut s'agir, soit d'une métastase de tumeur développée en un point quelconque de l'organisme, soit d'une localisation d'une maladie de système. Ces lésions, dont l'aspect nodulaire ou plurinodulaire est assez évocateur, présentent cependant des caractères histologiques particuliers. Il existe déjà un aspect sarcomateux des éléments péri-vasculaires avec leurs anomalies nucléaires habituelles, mais surtout on note l'existence d'un infiltrat inflammatoire polymorphe, où se retrouvent des lymphocytes, des plasmocytes, des polynucléaires neutrophiles et éosinophiles.

En conclusion, on voit donc que les tumeurs qui sont extrêmement polymorphes sont cependant parfaitement expliquées par les éléments de la structure normale du capillaire et que la prolifération de l'un ou de l'autre des constituants peut créer une tumeur d'un type particulier.

— C'est ainsi que la prolifération strictement endothéliale aboutit à la formation soit d'angiomes capillaires (adultes) — substratum des anévrysmes artério-veineux pulmonaires —, soit d'hémangio-endothéliomes (tumeurs plus jeunes, plus proliférantes, donc plus inquiétantes quoique bénignes en règle générale).

— Les angio-histiocytomes étant constitués de deux éléments adultes ayant conservé leurs caractères originels (vaisseaux d'une part, histiocytes macrophages de l'autre) ont donc les critères histologiques des tumeurs bénignes. Ils doivent être rapprochés, sur le

plan de la pathologie générale, des histiocytofibromes cutanés, et localement des angiomes sclérosants dans le stroma desquels on trouve toujours des histiocytes à cytoplasme spumeux.

— Les hémangio-péricytomes ont une constitution morphologiquement moins différenciées, puisque nous ne pouvons, avec les techniques usuelles, apprécier histologiquement la contractilité des péricytes. Ceci explique, peut-être, les potentialités évolutives si diverses de ce type tumoral.

— Quant aux angio-sarcomes, il s'agit d'une prolifération anarchique, polymorphe, dont certains éléments seulement ont conservé une aptitude angio-formatrice, et possédant un pronostic des plus péjoratifs.

EVOLUTION — PRONOSTIC

L'évolution est très variable, cependant trois ordres de faits la caractérise.

— Comme nous l'avons vu, une lenteur, voire une absence d'évolution très surprenante. Dans un cas signalé par STOUT, il s'écoule trente-huit ans d'évolution silencieuse et contrôlée entre le diagnostic et l'intervention chirurgicale. Deux autres cas du même auteur ont évolué en vingt-quatre et trente et un ans.

— La possibilité d'une évolution maligne est approximativement dans la proportion d'un tiers des cas.

— L'imprévisibilité presque absolue du devenir tumoral. Mais le pronostic est fonction surtout de sa nature histologique.

Si les hémangio-péricytomes sont dans leur majorité des tumeurs bénignes, cette variété risque d'évoluer vers la malignité locale ou générale par métastase dans un certain nombre de cas. Les statistiques de MARTIN, FEROLDI et CABANNE, sur 70 cas, sont les suivantes :

— 64,3 % des cas bénins (45 cas);
— 15,7 % sont de malignité locale (11 cas);
— 20 % de cas malins ayant métastasé (14 cas).

Les pourcentages correspondants de STOUT ne sont guère différents et, dans l'ordre : 68 %, 21 %, 12,7 %.

A la lumière de ces chiffres, nous pouvons constater que le pourcentage des hémangio-péricytomes évoluant vers la malignité

est aux alentours de 30 %, mais pour la majorité des cas, l'hémangio-péricytome est une tumeur bénigne, qui ne fera plus parler d'elle après exérèse.

On peut néanmoins noter des récidives locales après celle-ci, soit sous la forme d'une tumeur unique au niveau de la cicatrice de l'intervention première, soit sous la forme de multiples petites tumeurs péri-cicatricielles. Ces récidives surviennent dans un délai de quelques mois à quelques années.

— Métastases : il s'agit surtout de métastases osseuses, donc en principe hématogènes, mais leurs localisations peuvent être encore hépatiques, voire pulmonaires. Leur devenir est ici encore imprévisible, leur survenue n'implique pas obligatoirement un pronostic fâcheux. On a noté des survies de plusieurs années, au cours desquelles des foyers multiples et successifs, relativement bien supportés vont apparaître.

S'agit-il réellement de métastases ou de multiplicité successive ?

CONCLUSIONS

— Les hémangio-péricytomes, ainsi que les autres tumeurs vasculaires primitives du poumon sont des formations tumorales très rares.

— Il faut connaître que, dans la majorité des cas, leur évolution est silencieuse sur le plan clinique, leur symptomatologie fonctionnelle pulmonaire n'attire que très peu l'attention sur elles, ceci parfois sur plusieurs années.

— En fait, les circonstances de leur découverte sont habituellement fortuites, lors d'un examen radiologique de contrôle ou systématique. C'est dire l'intérêt que de tels examens revêtent.

— Sur les clichés, l'image qu'elles donnent siège en n'importe quel point du parenchyme pulmonaire. Cette image arrondie est bien limitée, régulière, homogène et sans retentissement sur le parenchyme environnant et l'on retrouve souvent la notion de sa fixité dans le temps.

— Le diagnostic, même s'il est évoqué, ne peut être jamais posé avec certitude sans le recours à l'anatomo-pathologiste, dont la place à tous les instants est très importante. Avant l'intervention, lors des investigations, en cours d'intervention, pour se garder d'exérèse trop importante, après l'intervention pour préciser définitivement le diagnostic et classer la tumeur.

— Face à cette image qui ne fait pas sa preuve, tandis que les examens complémentaires ne renseignent que peu, si ce n'est que

pour éliminer un autre diagnostic posé, le médecin, en accord avec le chirurgien, ne devra pas reculer la date de l'intervention. En effet, les hémangio-péricytomes et les autres tumeurs vasculaires primitives du poumon sont des tumeurs bénignes, mais qui peuvent dégénérer dans un nombre de cas non négligeable.

— Habituellement, la tumeur opérée ne fera plus jamais parler d'elle.

Vu, le Doyen :
BROUET

Vu, le Président de Thèse :
COURY

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

ATTAR (S.). — Hémangiome du médiastin. (*Amer. Surg.*)

BARANI (J.C.). — Un cas d'angio-sarcome pulmonaire. (*Hoja Tisiol.*, 1951, II, 245.)

BARRIE (J.), GALY (P.), ROULET (A.) et MAZORE (Y.). — A propos d'un histiocytome pulmonaire. (*Journ. Fr. Méd. Chir. Thor.*, 1955, 9, 214.)

BÉRARD (J.), ODE (L.) et MOULIN (J.). — Fibro-hémangio-endothéliome. (*J. Fr. Méd. Chir. Thor.*, 1958, t. VIII, n° 5, 580-584.)

BINET (J.P.). — Les angiomes thoraciques. (*Rev. Prat.*, 1er décembre 1960, 10, 3389-3392.)

CHOMETTE (G.) et SIMARD (Cl.). — Les hémangio-péricytomes de Stout. (*Arch. Anat. Path.*, mars 1961, 9, 1, pp. A.17-A.33.)

COLE (H.N.), REAGAN (J.W.) et LUND (H.Z.). — Hemangio-pericytoma. (*Arch. of Dermatology*, 1940, 66, 1, pp. 1-49.)

COSTE (F.), URO (J.) et GUILAINE (J.). — L'hémangio-péricytome de Stout et Murray. (*Presse Méd.*, 25 décembre 1958.)

— Un cas d'hémangio-péricytome de Stout et Murray. (*Revue de Rhumat.*, avril 1958.)

COURY (Ch.). — Diagnostic d'une image ronde intra-pulmonaire. (*Méd. Int.*, décembre 1967, vol. 2, n° 12, pp. 773-778.)

DEGOS (R.). — Dermatologie. (Paris, Flammarion édit., t. II, p. 878 *b.*)

FELDMAN (F.) et SEAMAN (W.B.). — Hémangio-péricytome thoracique primaire. (*Radiology*, juin 1964, 82, n° 6, pp. 998-1009.)

Galy (P.) et Touraine (R.G.). — Les tumeurs conjonctives primitives et isolées des poumons et des bronches. (*Journ. Fr. Méd. Chir. Thor.*, 1956, 10, 168.)

Goorwitch (J.) et Madoff (I.). — Capillary hemangioma of the lung. (*Dis. Chest.*, 1955, 28, 98.)

Kent (K.H.). — Hemangiopericytome. Report of a case with special reference to roentgentherapy. (*Am. J. Roentgen Radiumtherapy and Nuclear Medicine*, 1957, 77 (2), pp. 347-356.)

Kunzler (R.). — Un cas d'hémangio-endothéliome du poumon. (*Schweiz. Zschr. Tuber.*, 1954, II, n° 5, pp. 401-416.)

Liarras (H.) et Laffargue (P.). — Un cas d'hémangio-péricytome de la paroi gastrique. Discussion nosologique. Le réticulo-histiocytome hémangio-péricytaire. (*Mém. Acad. Chir.*, 1956, 82 (8-9), pp. 256-262.)

Liebow et Huebel. — Sclerosing hemangioma (Histiocytoma xanthoma) of the lung. (*Cancer*, 1956, 9, 53.)

Lièvre (J.A.) et Lièvre (Mme). — Hémangio-péricytome de l'os. (*Rev. de Rhumat.*, 1957, 2, pp. 101-110.)

Martin (J.F.), Feroldi (J.) et Cabanne (F.). — L'hémangio-péricytome. Rapport de deux cas et revue générale. (*Assoc. Fr. Etude Cancer*, 1955, 42, I, pp. 112-136.)

Ochsner (S.) et Camp (P.T. de). — Hemangio-pericytoma of the lung. (*Am. Rev. Tub.*, 1958, 77 (3), 496-300.)

Plant (A.). — Hémangio-endothéliome du poumon. (*Arch. Path.*, 1940, 29, 517.)

Poulet (J.), Roujeau (J.), Brux (J. de), Meyer (A.) et Monod (O.). — Les tumeurs vasculaires primitives du poumon. (*Journ. Franç. Méd. Chir. Thor.*, 1968, n° 6, pp. 645-661.)

Press (P.). — Hémangio-endothélio-sarcome à localisation pulmonaire. (*Poumon et Cœur*, novembre 1958, 14, n° 9, pp. 933-940.)

Puech et coll. — Hémangio-péricytome à localisations cutanée, abdominale, pulmonaire et osseuse. (*Montpellier Méd.*, novembre-décembre 1965, 108, n° 5-6, pp. 179-186.)

Reich (H.). — Das Hemangiopericytome. (*Arch. für. Klin. und Exp. Derm.*, 1956, 202, pp. 390-397.)

Seybold (W.D.), MacDonald (J.L.), Clagett (O.T.) et Harrington (S.W.). — Mediastinal tumoris of blood vascular origin. (*J. Thor. Surg.*, 1949, 18, 503.)

Simard (Cl.). — Les hémangio-péricytomes de Stout (étude générale et critique à propos de deux cas personnels). (*Thèse,* Paris, 1960.)

Sims (Ch.F.), Hirsch (N.) et MacDonald (R.G.). — Hemangio-pericytoma. (1948, 58 (2), pp. 194-205.)

Slattery (L.R.), Aronson (S.G.) et Lowman (E.W.). — Hemangiopericytoma. Review of abdominal cases. (*Am. J. of Surg.,* 1956, 91, pp. 985-990.)

Stout (A.P.). — Tumeurs des tissus mous. (*Armed Forces Inst. of Path.,* Washington, 1953.)

— Tumors featuring pericytes. Glomus tumor and hemangio-pericytoma. (*Laboratory Investigation,* 1956, 5, 2, pp. 217-223.)

Thompson (J.R.). — Angiosarcome of the spleen complicating artificial pneumoperitoneum. (*Dis. Chest.,* 1959, 35, 102.)

Turunen (M.), Tala (P.) et Hjelt (L.). — Sclerosing hemangiome of the lung. (*Acta Tuberc. Scandin.,* 1957, 33, 276.)

Tralka (G.A.) et Katz (S.). — Hemangio-endothelioma of the lung. (*Am. Rev. Resp. Dis.,* janvier 1963, 87, n° 1, pp. 107-115.)

Van Straaten (L.) et Crétin (J.). — Hémangio-endothéliome cutané malin ayant récidivé pendant treize ans. Importantes localisations pulmonaires au cours des trois dernières années. (*Lyon Méd.,* 8 janvier 1967, n° 2, pp. 99-110.)

TABLE DES MATIÈRES

Introduction 11

Généralités 12

Historique 13

Observations 17

Etude radio-clinique 34

Problème diagnostique 36

Traitement 38

Etude anatomo-pathologique 40
— *Histogénèse* 40
— *Anatomo-pathologie* 41

Evolution - Pronostic 46

Conclusions 49

Bibliographie 51

Imprimerie R. Foulon & Cie, 29, rue Deparcieux, Paris XIV^e^